CIRRHOSE BILIAIRE

CHU Mustapha
Service de chirurgie générale B
Pr.CHAOU

Dr. Bendief
Octobre 2016

PLAN

- Introduction: -Définition de la cirrhose
  -Intérêt de la question
- Physiopathologie
- Diagnostic positif
- Diagnostic de gravité
- Les cirrhoses biliaires: -Cirrhose biliaire primitive
  -Cirrhose biliaire secondaire
- Les autres causes de cirrhose
- Conclusion

INTRODUCTION

- **Définition:**

Une pathologie correspondant à l'évolution naturelle de la plupart des maladies chroniques du foie.
Sa définition est classiquement histologique:

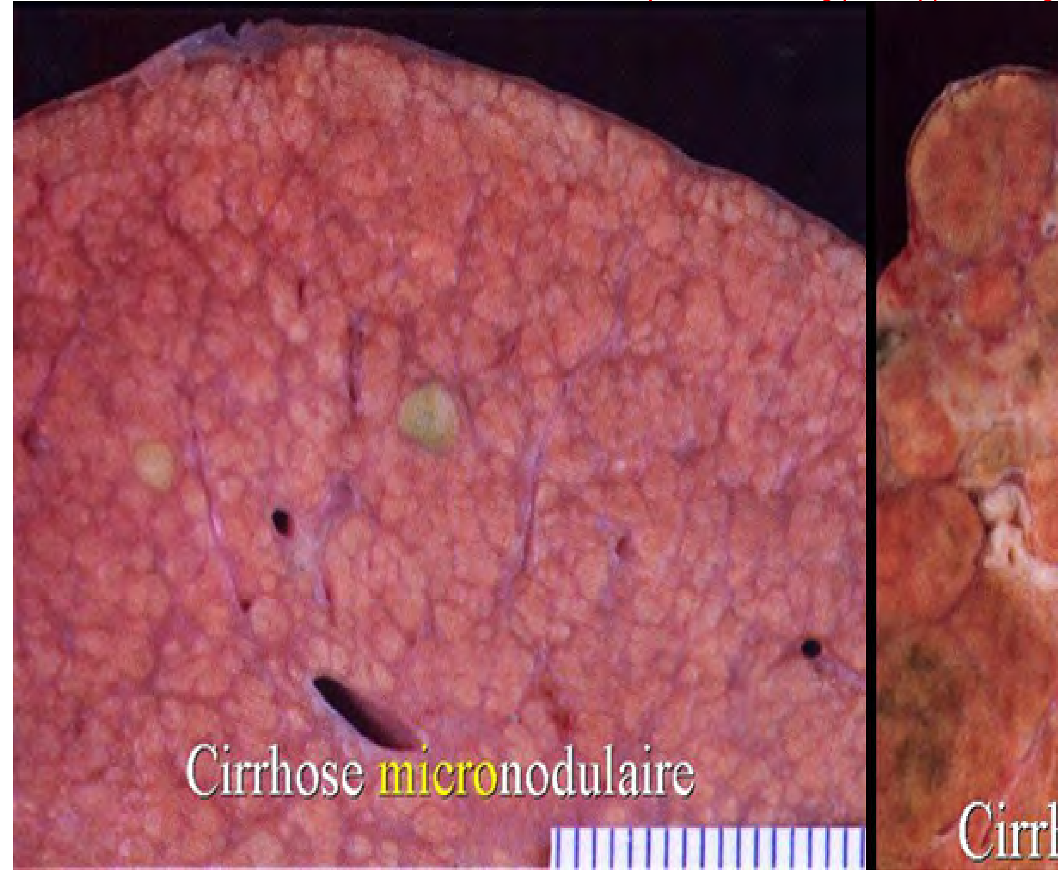
- fibrose importante diffuse

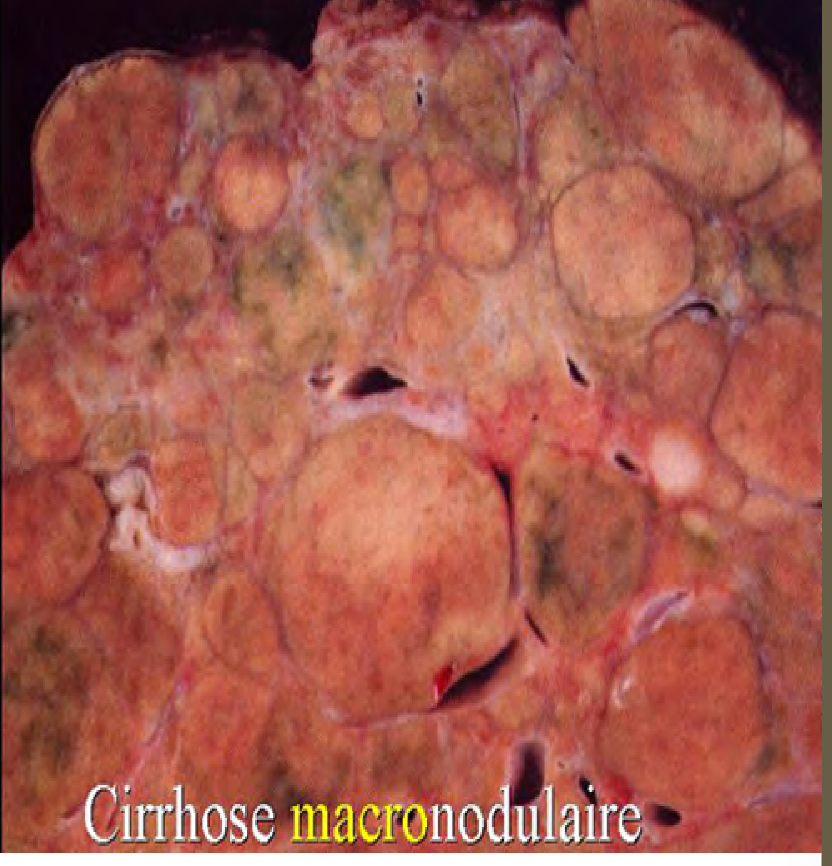
- nodule de régénération

- modification de l'architecture vasculaire (nécrose hépatocytaire)

Ces lésions intéressent tout le foie et vont entraîner un bouleversement de l'architecture lobulaire normale du foie.

Selon la taille des nodules, on distingue les cirrhoses micronodulaires <3mm et macronodulaires >10mm.





- <u>Intérêt de la question:</u>

-pathologie fréquente

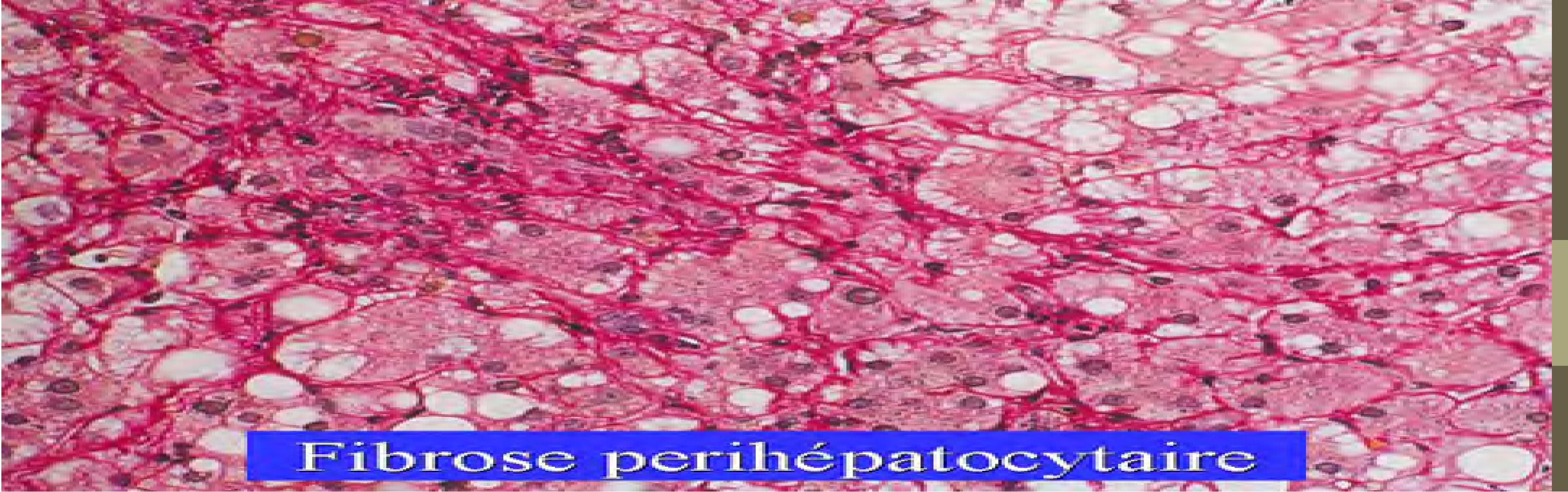
-plusieurs étiologies

-affection grave pouvant compromettre le pronostic vital

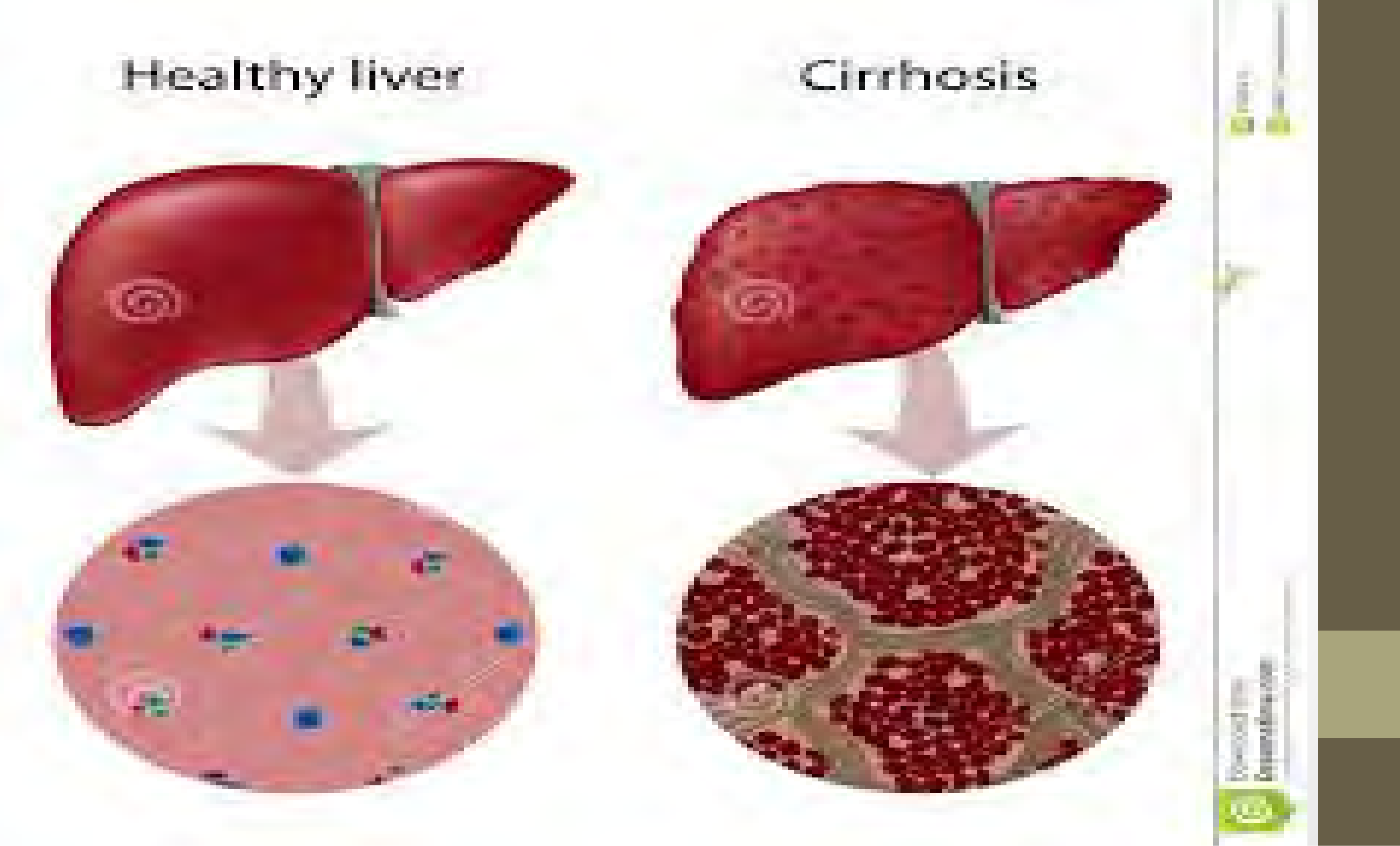
PHYSIOPATHOLOGIE

- collapsus des lobules hépatiques,
- formation de septa fibreux diffus = fibrose
- régénération nodulaire des hépatocytes = nodules de régénération

- La fibrose survient après la nécrose hépatocellulaire
- La nécrose hépatocellulaire est le stimulus de la formation du collagène
- Puis constitution de nodules qui détruisent l 'architecture hépatique
- Progression de la fibrose qui devient irréversible



- Retentissement vasculaire :
  - blocage vasculaire et hypertension portale
  - dérivation du flux portal



DIAGNOSTIC POSITIF

- Les manifestations cliniques sont la conséquence de :
  - ➔L'insuffisance hépatocellulaire (IHC)
  - ➔L'hypertension portale (HTP)

- deux tableaux cliniques : La cirrhose compensée
  La cirrhose décompensée

CIRRHOSE COMPENSEE

Fortuite
*lors d'un examen :
ex . physique
fibroscopie
échographie abd.
bilan biologique
*lors d'une laparotomie

CIRRHOSE DECOMPENSEE

Plusieurs modes de décompensations pouvant être soit isolés, soit associés entre-eux
*ascite ± OMI
* Hémorragie digestive
* ictère , encéphalopathie hépatique

- EXAMEN PHYSIQUE:
- examen du foie:

- Une hépatomégalie : c'est le signe majeur, elle doit-être mesurée sur la ligne mamelonnaire (flèche hépatique). C'est une hépatomégalie

  * indolore +++
  * de consistance ferme
  * à bord inférieur tranchant
  * de surface lisse, granuleuse ou nodulaire.

- Un foie de taille normale.
- Un foie atrophique (foie non palpable).

- -<u>les signes d'HTP cliniques:</u>

- circulation veineuse collatérale(CVC)
- splénomégalie (SMG)

- <u>les signes d'IHC cliniques :</u>

- Angiomes stellaires de 1 à 2 mm de diamètre siégeant dans le territoire de la veine cave supérieure : visage, cou, membres supérieurs et partie supérieure du thorax.
- Erythrose palmaire.
- Atrophie des muscles de l'éminence thénar et hypothénar des mains donnant un aspect de "main de singe"
- Hippocratisme digital





En cas de décompensation: complications:

*ascite: signe du glaçon; signe du flot; matité déclive concave vers le haut; mobile avec la position

*hémorragie digestive: varices oesophagiennes

*Encephalopathie hépatique

elle est provoquée et aggravée par plusieurs facteurs (hgie digestive, sédatifs, infection, troubles hydroelectrolytiques, etc.)
on distingue 3 stades de gravité :

Stade I : conscience normale, présence d'astérixis
stade : troubles de la conscience, asterixis
stadeIII :coma et signes d'œdème cérébral

*Ictere: il est en rapport avec l'aggravation de l'IHC ou favorise par d'autre complication (hgie digestive, infection du liquide d'ascite)

*complications infectieuses

*syndrome hepato-rénal (insuffisance rénale fonctionnelle)

*carcinome hépato-cellulaire

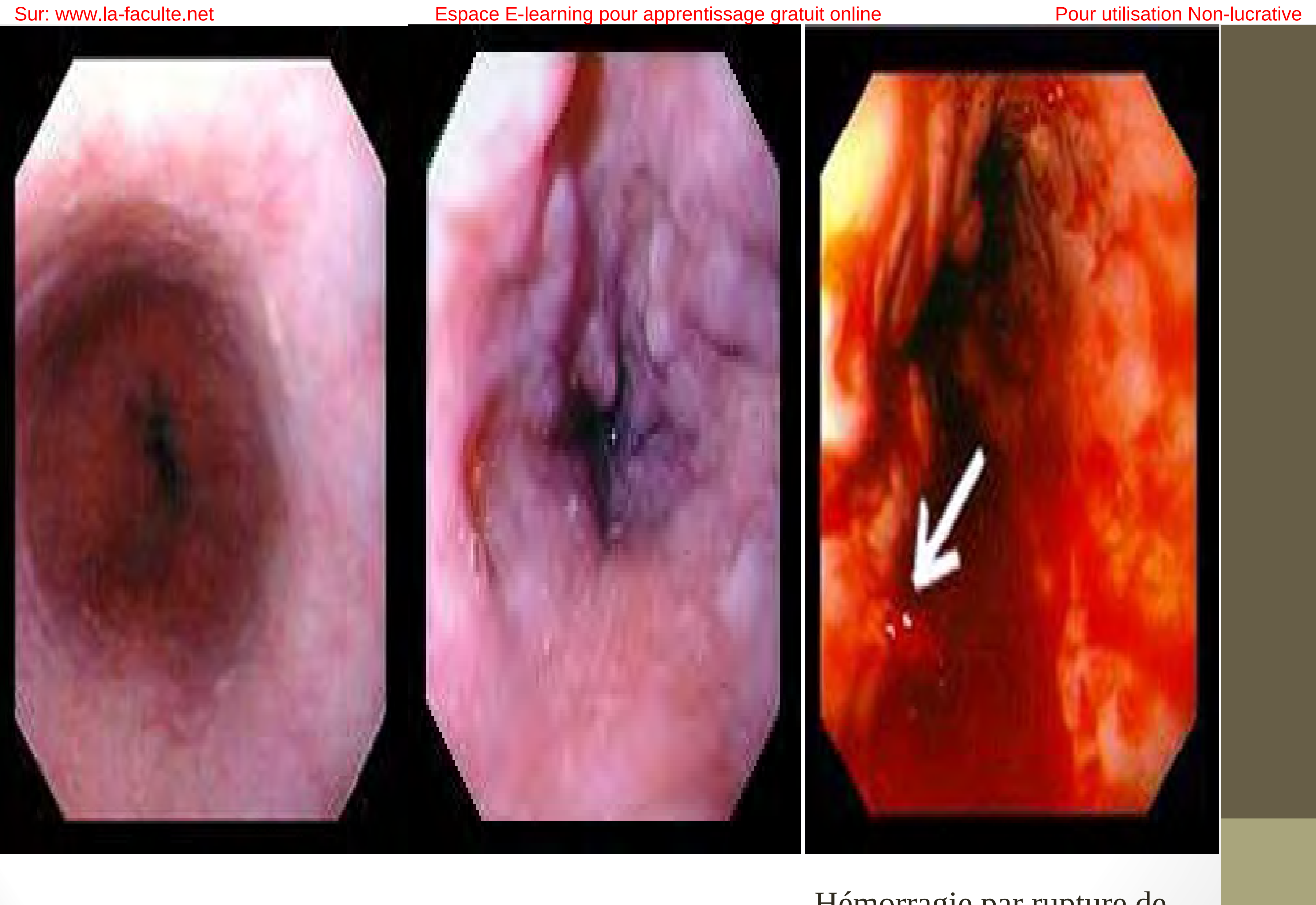
BIOLOGIE: Aucun examen biologique n'est spécifique

-une anémie
-un gamma GT élevées
-des aminotransferases normales ou élevées
-une hypoalbuminémie (<30g/l)
-une diminution du TP et du facteur V
-Anémie, neutropénie, thrombopénie

EXAMENS MORPHOLOGIQUES:

-Echographie (systématique)
Taille du foie, aspects des contours, échogénicité, existence de signes d'hypertension portale, lithiase
-Tomodensitométrie: suspicion de carcinome hépatocellulaire
-Fibroscopie : primordiale à la recherche de gastrite, d'ulcère gastro-duodénale et surtout de varices œsophagiennes

-Biopsie hépatique (en théorie indispensable)



Œsophage normal

Varices œsophagiennes

Hémorragie par rupture de varices œsophagiennes

DIAGNOSTC DE GRAVITE

La classification de Child-Pugh en 3 stades A, B, C, permet d 'approcher le pronostic de l 'hépatopathie :

	1 point	2 points	3 points
TP	>50%	40-50%	<40%
Albumine	>35g/l	28-35g/l	<28g/L
Bilirubine	<35umol/L	35-50umol/L	>50umol/L
Ascite	absente	discrète	modérée
Encéphalopathie	absente	confusion	coma

Child A : score 5- 6
Child B : score 7-8-9
Child C : score 10 à 15

LES CIRRHOSES BILIAIRES

- La cirrhose biliaire est une cirrhose dans laquelle il y a une interférence avec le débit biliaire intra-hépatique. Inclut la cirrhose biliaire primaire, un trouble intra-hépatique de la sécrétion biliaire accompagné d'une destruction fragmentaire et plus tard de l'absence des voies biliaires septales (la cirrhose est le stade terminal) ; et la cirrhose biliaire secondaire, provoquée par l'obstruction mécanique prolongée des voies biliaires intra-hépatiques ou extra-hépatiques larges.

La cirrhose biliaire primitive:

- Maladie des petites voies biliaires (< 100 microns) évoluant en 3 phases:

*Phase asymptomatique de plusieurs années

*Phase clinique de 5 à 10 ans (prurit, asthénie, ictère, HTP, développement de la cirrhose)

*Phase terminale (hyperbilirubinémie >100 µmol/L, complications de la cirrhose)

- Médiane de survie spontanée globale 9-12 ans

Étiologies :

- Facteurs génétiques :
- Facteurs environnementaux :

*Infections *Tabac *pesticide, cosmétiques, détergents *Perte d'immunotolérance

Physiopathologie:

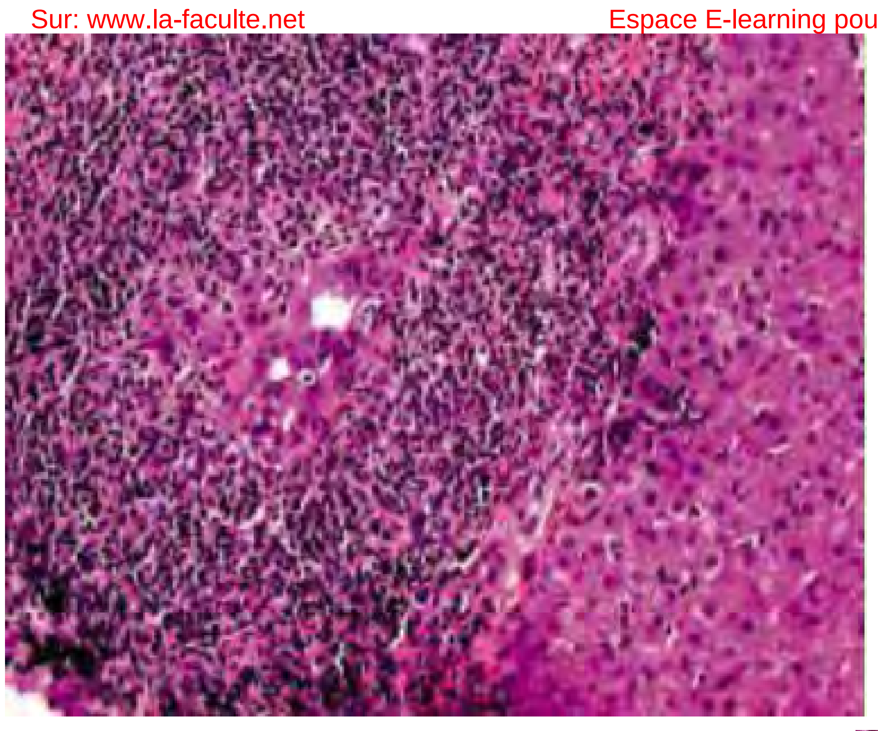
- Lésions inflammatoires primitives
- Aggravation des lésions biliaires sous l'effet des acides biliaires
- Accumulation des acides biliaires dans les hépatocytes
- Nécrose; apoptose; fibrose
- Insuffisance hépatique

Biologie:

- Cholestase biologique
- Anticorps anti Mitochondrie de type 2 (AMA 2) et anticorps anti nucléaire (AAN)
- Augmentation du cholestérol total sanguin et du HDL cholestérol
- Augmentation des IgM sériques

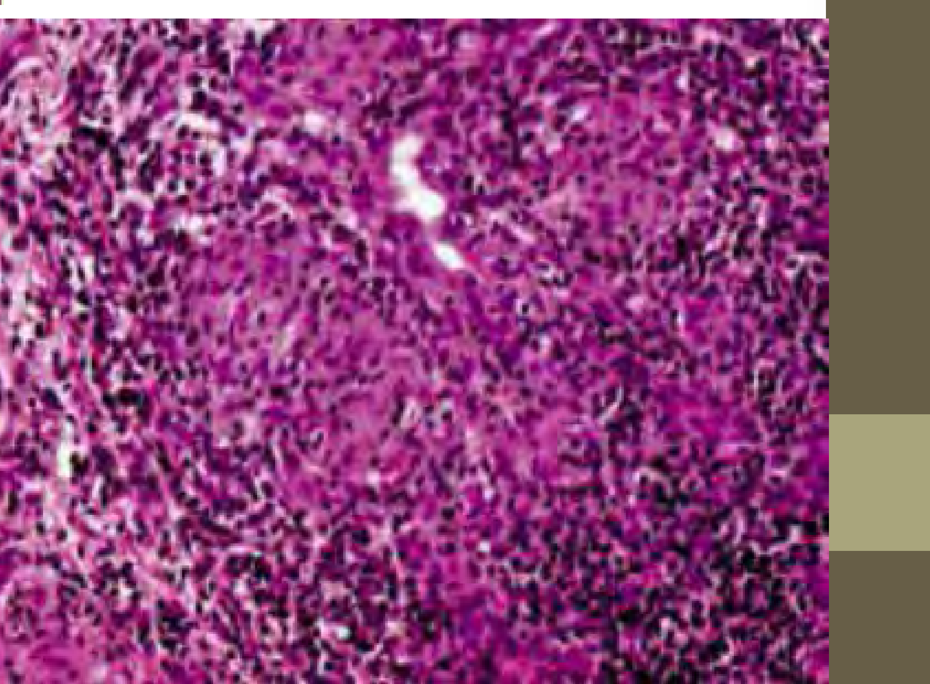
Histologie:

- Lésions caractéristiques : Cholangite destructrice granulomateuse ou lymphocytaire.



Cholangite destructrice lymphocytaire

Cholangite destructrice granulomateuse



Critères diagnostiques:

- Cholestase biologique avec PAL> 1.5 N, et/ou GGT > 3N sans anomalie échographique
- AMA2 > ou = 1/40 (+ ou - Ig M augmentées)
- Cholangite lymphocytaire destructrice

2 critères: diagnostic probable

3 critères: diagnostic certain

Diagnostic différentiel:

- Sarcoïdose
- Cholangite médicamenteuse
- Hépatite auto-immune
- Lymphome de Hodgkin
- VHC, CMV
- Rejet d'allogreffe
- GVH

Pathologies associées:

- Sclérodermie (CREST syndrome) : 10 %
- Syndrome de Gougerot Sjogren fréquent, mineur
- Lithiase vésiculaire
- Atteintes auto immunes de la thyroïde

Suivi de la CBP:

- Tests hépatiques tous les 6 mois
- Dosage de la TSH annuel
- EOGD au diagnostic puis tous les 1 à 3 ans chez les patients cirrhotiques
- Ostéodensitométrie au diagnostic puis tous les 2 ans
- Dosage vitamine A, D et K annuel si bilirubine >2N
- Dépistage CHC : Echographie abdominale et AFP tous les 6 mois chez les patients cirrhotiques

Traitement:

- **L'acide ursodésoxycholique (AUDC):**

Acide biliaire tertiaire hydrophile non-cytotoxique
Seul traitement de la CBP dont l'efficacité a été clairement démontrée
Posologie optimale entre 13 et 15 mg/kg/jour
Le traitement doit être débuté le plus tôt possible et à n'importe quel stade de la maladie
Plus efficace au stade précoce
Bonne tolérance, peu d'effet indésirable (diarrhée)
Contre indication relative : 1er trimestre de grossesse

Traitement du Prurit:

- **Cholestyramine :**

Chélateur des AB
4 à 16 g/jour 30 minutes avant le petit déjeuner
peut entrainer des troubles du transit
Associer vitamine D et K en cas de traitement prolongé

- **Rifampicine :**

Hydroxylation des AB par CytP450 facilite l'élimination urinaire
Faible dose : 150 mg/jour
Attention aux réactions immunoallergiques

- **Naltrexone:**

Antagoniste opiacé
Voie orale, 25 à 50 mg/jour
Risque syndrome sevrage et toxicité hépatique
Si échec des 2 autres

Transplantation hépatique:

Indications

-Critères propres à la CBP :
*Bilirubine > 100 umol/L
*Prurit rebelle
*Ostéoporose sévère
-Critères classiques :
*Complication de la cirrhose (ascite, VO, EH, CHC)
*Insuffisance hépatocellulaire

Cirrhose biliaire secondaire

Appelée également cirrhose cholestatique ; due à une cholestase extra-hépatique prolongée; secondaire à un obstacle sur les voies biliaires intra ou extra hépatiques.

Etiologies:

*Cholangite sclérosante primitive: c'est une maladie chronique de cause inconnue caractérisée par une inflammation et une fibrose des voies biliaires intra et extra hépatique.

Touche l'homme de 40 ans.

Association aux maladies inflammatoires chroniques intestinales fréquente

Le diagnostic est morphologique par cholangio-IRM qui montre des sténoses courtes et étagées des voies biliaires intra et extra hépatiques.

*Obstruction biliaire: -lithiase intra hépatique

-sténose traumatique (post chirurgicale) de la voie biliaire principale

Physiopathologie:

- Cholestase chronique
- Accumulation des acides biliaires dans les hépatocytes
- Nécrose; apoptose; fibrose
- Insuffisance hépatique

Biologie:

- Syndrome de cholestase (augmentation de la blb; des phosphatases alcalines; des gamma GT)
- Insuffisance hépato cellulaire

Traitement:

- consiste en la lever de l'obstacle sur les voies biliaires
- Traitement symptomatique et transplantation hépatique pour la cholangite sclérosante primitive



Les autres causes de la cirrhose

- Alcoolisme
- Hépatite chronique B, C
- Hémochromatose génétique
- Stéato-hépatite non alcoolique (syndrome dysmétabolique)
- Hépatite auto-immune
- Thrombose des veines sus hépatiques (syndrome de Budd-Chiari)
- Maladie de Wilson
- Déficit héréditaire en alpha1 anti-trypsine
- Foie cardiaque
- mucoviscidose

Conclusion

- La cirrhose est la conséquence ultime de la plupart des pathologies chroniques du foie
- C'est une affection grave qui nécessite un suivi rigoureux
- État précancéreux: dépistage du carcinome hépato-cellulaire
- Les cirrhoses d'origines biliaires restent des causes rares par rapport à l'alcoolisme et les infections virales
- La transplantation hépatique reste le traitement curatif de choix